

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THESE

N°

88

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Henri GIMAULT

Né le 28 Septembre 1911, à Paris.

DYSTROPHIES OSSEUSES
EPIPHYSAIRES

Président : M. LEREBoullet, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1941

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1941

THESE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

par

Henri GIMAULT

Né le 28 Septembre 1911, à Paris.

DYSTROPHIES OSSEUSES
EPIPHYSAIRES

Président : M. LEREBoullet, Professeur.

PARIS
IMPRIMERIE FOULON
29, Rue Deparcieux, 29
1941



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40152004_0052

I. — PROFESSEURS

Anatomie	ROUVIERE.
Physiologie	Léon BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	POLONOVSKI
Bactériologie	Robert DEBRE.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN
Pathologie médicale	PASTEUR-VALLERY- RADOT.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	AUBERTIN.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LEVY-VALENSI.
Pathologie expérimentale et comparée	Henri BENARD.
Hydrologie thérapeutique et climatologie	CHIRAY.
	ABRAMI.
Clinique médicale	FIESSINGER.
	LOEPER.
	RATHERY.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT.
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	LAIGNEL-LAVASTINE.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	CUNEO.
Clinique chirurgicale	GOSSET.
	GREGOIRE.
	LENORMANT.
Clinique ophtalmologique	VELTER.
Clinique urologique	CHEVASSU.
	COUVELAIRE.
Clinique d'accouchements	JEANNIN.
	LEVY-SOLAL.
Clinique gynécologique	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE.
Clinique thérapeutique médicale	HARVIER.
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre Duval.
Clinique propédeutique	M. VILLARET.
Clinique de la Tuberculose	TROISIER.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte ..	MATHIEU.
Clinique de cardiologie	LAUBRY.
Clinique de neuro-chirurgie	Clovis VINCENT.
Assistance Médico-sociale	N...
	HAZARD.
Professeurs sans chaire	MULON.
	OLIVIER.
	SANNIE.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.		MM.	
AMELINE	Pathologie chirurgicale.	GIROUD	Histologie.
BARIETY	Pathologie médicale.	HAGUENAU	Pathologie médicale.
BERNARD (Etienne).	Pathologie médicale.	HALPHEN	Oto - rhino - laryngologie.
BESANÇON (Justin).	Hydrologie.	JOANNON	Hygiène.
BONNET	Bactériologie.	LACOMME	Obstétrique.
BOULANGER	Chimie.	LANTUEJOUL ..	Obstétrique.
BOULIN	Pathologie médicale.	LAVIER	Parasitologie.
BROUET	Pathologie médicale.	LELONG	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	LEMAIRE	Pathologie expérimentale.
CACHERA	Pathologie médicale.	LENEGRE	Pathologie médicale.
CORDIER	Anatomie.	Mlle J. LEVY	Pharmacologie.
COSTE	Pathologie médicale.	MARCHAL	Pathologie médicale.
COUVELAIRE (Roger).	Urologie.	MENEGAUX	Pathologie chirurgicale.
DELARUE	Anatomie pathologique.	MOLLARET	Pathologie médicale.
DELAY	Pathologie médicale.	MOUQUIN	Pathologie médicale.
DEGREZ (H.)	Physique.	PATEL	Pathologie chirurgicale.
DESOILLE	Médecine légale.	PETIT - DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale.
DIGONNET	Obstétrique.	RENARD	Ophthalmologie.
DOGNON	Physique.	RICHET	Physiologie.
FEVRE	Pathologie chirurgicale.	SENEQUE	Pathologie chirurgicale.
FUNCK - BRENTANO.	Pathologie chirurgicale.	SICARD	Pathologie chirurgicale.
GALLIARD	Parasitologie.	SOULIE	Pathologie médicale.
GARCIN	Pathologie médicale.	SUREAU	Obstétrique.
Mlle GAUTHIER-VILLARS.	Anatomie pathologique.	TURPIN	Pathologie médicale.
DE GENNES	Pathologie médicale.	WILMOTH	Pathologie chirurgicale.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.		MM.	
ALGLAVE	Pathologie chirurgicale.	HUGUENIN	Anatomie pathologique.
BUSQUET	Pharmacologie.	LE LORIER	Obstétrique.
CHAILLEY-BERT.	Physiologie.	NEVEU-LEMAIRE.	Parasitologie.
GUENIOT	Obstétrique.	PIEDELIEVRE ..	Médecine légale.
HEITZ-BOYER ..	Pathologie chirurgicale.	VAUDESCAL	Obstétrique.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS

DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.		MM.	
ALAJOUANINE ..	Clinique médicale	BASSET	Clinique chirurgicale
BRULE		BROCQ	
CATHALA		CADENAT'	
CHABROL		FEY	
CHEVALLIER ..		GATELLIER	
DONZELOT		de GAUDART ..	
DUVOIR		d'ALLAINES ..	
GASTINEL		LEVEUF	
LAROCHE (G.) ..		MOULONGUET ..	
LIAN		MOURE	
MOREAU		QUENU	
SEZARY			
	MM.		
	EGALLE	Clinique obstétricale.	
	METZGER		
	PORTES		
	VIGNES		

V. — CHARGES DE COURS

CHAILLEY-BERT, agrégé	Education physique.
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans des dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE

*Qui fut toujours pour
moi un exemple.*

A MA MERE

*Qu'elle trouve ici l'ex-
pression de ma reconnais-
sance pour la tendre affec-
tion dont elle m'a entouré.*

A MA FEMME

*Qu'elle trouve ici l'ex-
pression de toute ma ten-
dresse.*

A MA SŒUR

(In memoriam.)

A MA BELLE-MERE

(In memoriam.)

A MON BEAU-PERE

A MES ONCLES

A MES TANTES

A TOUS LES MIENS ET A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR LEREBoullet

Professeur de Clinique Infantile
Médecin des Hôpitaux
Officier de la Légion d'Honneur

*Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la pré-
sidence de cette thèse.*

*Qu'il trouve ici l'expres-
sion de notre vive grati-
tude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR ROBERT CLEMENT

Médecin des Hôpitaux

*Qui a bien voulu nous
donner le sujet de cette
thèse et nous apporter son
aide précieuse.*

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. GRENET

Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur
Membre du Conseil Supérieur de l'Ordre

A MONSIEUR LE DOCTEUR R.-A. MARQUEZY

Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR M. DENIKER

Chirurgien des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE PROFESSEUR C. VINCENT

Professeur de Clinique Neuro-Chirurgicale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR R. CLEMENT

Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. HUBER

Médecin des Hôpitaux
Officier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR H. STEVENIN

Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR E. BOLTANSKI

Médecin des Hôpitaux

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. FLORAND

Officier de la Légion d'Honneur

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.-P. BRISSET

A MES CONFERENCIERS D'INTERNAT

MESSIEURS LES DOCTEURS :

W. STEWART, A. DUFOUR, R. LAPLANE,
ET LE ROY.

A MES AMIS LES DOCTEURS :

G. LENOIR, M. LAHERRERE.

A MES COLLEGUES D'INTERNAT

A MES MAÎTRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

STAGES :

1930-1934 MONSIEUR LE PROFESSEUR

F. BEZANÇON.

MONSIEUR LE PROFESSEUR A. GOSSET.

MONSIEUR LE PROFESSEUR

R. PROUST (*in memoriam.*)

MONSIEUR LE DOCTEUR H. GRENET.

MONSIEUR LE DOCTEUR

GARNIER (*in memoriam.*)

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ

M. METZGER.

EXTERNAT :

1934-1936 MONSIEUR LE DOCTEUR M. DENICKER.

MONSIEUR LE DOCTEUR

R.-A. MARQUEZY.

MONSIEUR LE PROFESSEUR C. VINCENT.

MONSIEUR LE DOCTEUR R. CLEMENT.

INTERNAT PROVISOIRE :

1937-1938 MONSIEUR LE DOCTEUR

E. BOLTANSKI

INTERNAT :

1940-1941 MONSIEUR LE DOCTEUR J. HUBER.

MONSIEUR LE DOCTEUR

H. STEVENIN.

HISTORIQUE

L'histoire des dystrophies épiphysaires est relativement récente et date surtout de l'ère radiologique.

C'est en effet l'examen de tout le squelette, en présence d'un trouble fonctionnel quelconque d'une articulation, qui a permis de mettre en évidence ces modifications épiphysaires.

Avant l'ère radiologique, on peut citer l'observation de APERT publiée en 1901 dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*.

Il s'agissait d'un sujet adulte, présentant une curieuse affection caractérisée avant tout par une ankylose à peu près complète des articulations des membres ainsi qu'une ankylose rachidienne; affection évoluant chroniquement sans phénomènes douloureux très marqués; les mouvements des articulations étaient extrêmement réduits, mais en dehors de cette diminution d'amplitude des mouvements, on ne trouvait que peu de modifications des articulations.

Anatomiquement cette affection n'atteignait que les extrémités épiphysaires des os longs et les vertèbres; seules les épiphyses étaient déformées, mais la synoviale était intacte ainsi que les parties intra-articulaires, comme les fibro-cartilages du genou par exemple; les vertèbres étaient aplaties, un peu irrégulières, alors que les disques intervertébraux étaient normaux .

On a décrit de nombreuses épiphysites, localisées à telle ou telle articulation : coxa plana de LEGG, PERTHES et CALVÉ, épiphysite de la tête humérale, épiphysite du coude, épiphysite de l'extrémité supérieure du tibia.

Avant les examens radiologiques ces lésions, d'allure évolutive subaiguë et survenant au cours de l'adolescence, étaient de diagnostic très difficile, et très souvent furent considérées comme des affections tuberculeuses, notamment la coxa plana qui pendant longtemps fut confondue avec la coxalgie, ou des formes dites frustes ou bénignes de coxalgie.

Dans tous ces cas cependant, il s'agit d'une atteinte isolée de telle ou telle articulation, le reste du squelette étant normal; d'autre part ces épiphysites ont une évolution subaiguë, surviennent dans l'adolescence et évoluent le plus souvent vers la guérison.

Au contraire dans les cas que nous rapportons, l'atteinte des épiphyses est symétrique, touchant de nombreuses articulations chez un même malade; l'allure évolutive lente, chronique de ces lésions, leur apparition dans la première enfance au début de la croissance, semblent évoquer l'idée d'une dystrophie dont la cause est difficile à mettre en évidence.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

F... Jean, né le 27 avril 1928.

Né à terme, il pesait à la naissance 3 kg. 500.

Rien à signaler dans ses antécédents héréditaires.

Dès sa naissance et pendant les deux premiers mois de sa vie cet enfant aurait eu les articulations des épaules, des coudes, des genoux et des chevilles gonflées et bleutées; les essais de mobilisation permettaient de percevoir des craquements et provoquaient des cris.

Il y avait de grosses adénopathies bilatérales, axillaires et inguinales, et dans la région cervicale des adénopathies ponctionnées à l'âge de cinq mois.

A ce moment l'enfant avait eu en outre une otite double, récidivante; enfin il avait présenté une petite infection intestinale.

La première dent est apparue à sept mois; mais à un an l'enfant ne se tenait pas assis, et il n'a fait ses premiers pas qu'à deux ans.

Après cette époque on ne signale aucune maladie, et notamment aucune douleur articulaire, mais la limitation des mouvements des articulations fut constatée dès la première enfance.

L'asymétrie faciale ne fut constatée qu'en 1933 vers l'âge de cinq ans.

Il est vu en 1936 pour des troubles de l'état général.

A l'âge de huit ans l'enfant paraît chétif, petit et maigre; il mesure 1 m. 09 et pèse 15 kg. 500. Il n'a donc qu'une taille de cinq à six ans et un poids de moins de quatre ans.

Examen.

On est d'abord frappé par une asymétrie faciale portant sur le menton et la partie inférieure de la joue gauche, comme s'il y avait eu une fracture ou une agénésie de la moitié gauche du maxillaire inférieur. Le menton est petit et paraît dévié vers la droite; la commissure labiale gauche est surélevée, la lèvre inférieure regarde en haut et à droite.

Si l'enfant ouvre la bouche le menton est rejeté fortement vers la droite; la bouche est oblique ovale avec grand axe oblique en bas et à droite. La langue tirée occupe la moitié droite de la bouche, mais tourne sa pointe vers la gauche; lorsqu'on fait faire des grimaces, les muscles se contractent normalement et symétriquement.

L'examen des maxillaires sur des moulages a montré :

En haut : il y a « endognathie asymétrique gauche d'environ 5 mm. »;

En bas : « latérogathie droite » .

Si l'asymétrie est beaucoup plus considérable à l'œil que ne le comporte la déformation osseuse, c'est que

l'enfant reste presque tout le temps la bouche ouverte, et que lorsqu'il ouvre la bouche, le maxillaire se déplace franchement vers la droite par suite de la limitation des mouvements au niveau de l'articulation temporo-maxillaire droite.

Les dents sont petites, mal plantées, crénelées; il n'existe que deux incisives supérieures; la voute palatine est ogivale.

Le nez aplati, un peu élargi, semble aussi dévié vers la gauche.

Le thorax présente une dépression assez importante à sa face antérieure.

Les membres et les articulations ont un aspect normal des deux côtés :

Longueur acromio-olécrane = 19 cm. 5.

Longueur olécrane-styloïde cubitale = 16 cm. 5 rapport : 0,86.

Le jeu des articulations est libre, mais l'amplitude des mouvements est limitée.

A l'épaule, ce sont les mouvements d'élévation et d'abduction qui sont limités; grâce à la suppléance que donne la mobilité de l'omoplate, l'enfant arrive presque à mettre son bras dans un plan frontal, et à l'élever aux environs de la verticale; mais si on immobilise l'omoplate, l'amplitude des mouvements est très limitée, le bras ne dépassant pas l'horizontale et ne s'écartant que peu du plan du corps.

L'extension complète de l'avant-bras sur le bras n'est

pas possible; l'ouverture des deux segments de membres ne dépasse pas 160° environ.

Au niveau des hanches, l'abduction et l'extension sont également limitées; ces mouvements entraînent le bassin et s'accompagnent de courbures compensatrices du rachis.

Le jeu articulaire des genoux, des chevilles et des poignets est presque normal.

Il existe une augmentation de volume des épiphyses; les mouvements provoqués font percevoir des ressauts; la palpation ne permet de sentir aucune anomalie des synoviales.

On trouve un gros paquet ganglionnaire dans l'aiselle gauche, un plus petit dans l'aiselle droite, des adénopathies carotidiennes bilatérales.

La cuti-réaction et l'intra-dermo-réaction à la tuberculine sont négatives.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

L'examen radiographique des os et des articulations est des plus intéressants.

Il montre, au niveau des grosses articulations, des atrophies et des déformations importantes des extrémités osseuses.

Les deux têtes humérales sont aplaties, écrasées; elles ont un volume à peu près du 1/3 de celui de la tête humérale d'un enfant du même âge. Elles ne sont représentées que par un moignon aplati, irrégulier et bosselé

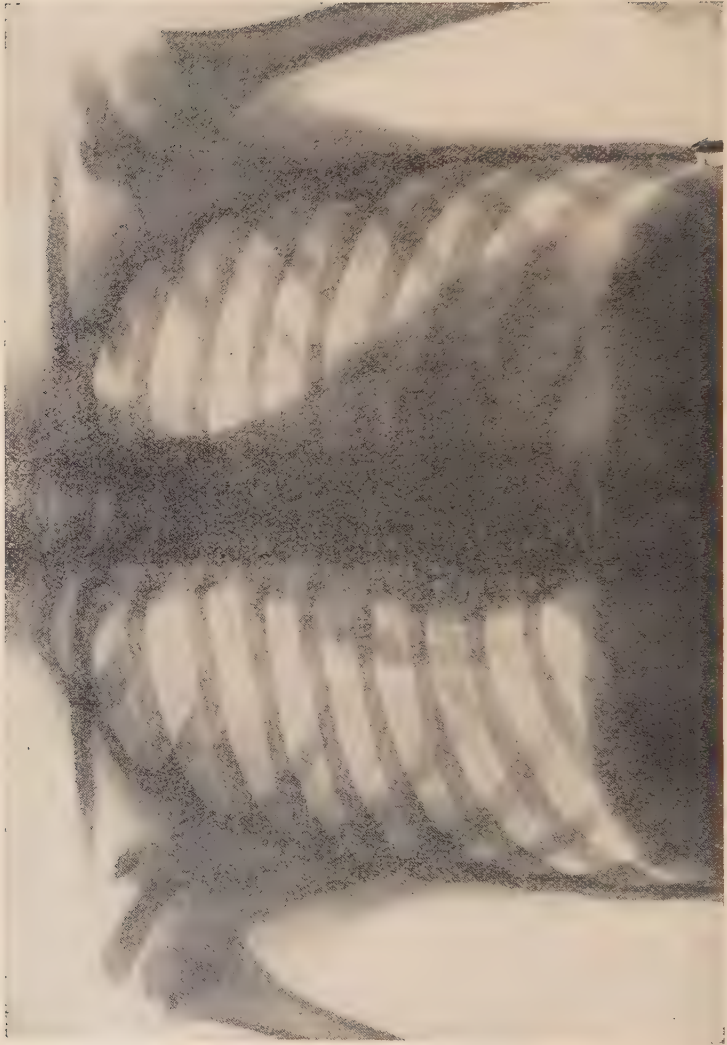


Fig. 9 (Observation I) — Epaules.

qui ne rappelle que de loin l'aspect normal. Au dessous de la ligne d'ossification, l'extrémité supérieure de la diaphyse paraît un peu élargie et l'os y paraît un peu condensé.

La cavité glénoïde et l'omoplate semblent normales.

Du côté gauche on a l'impression d'une subluxation en bas de ce qui reste de la tête humérale.

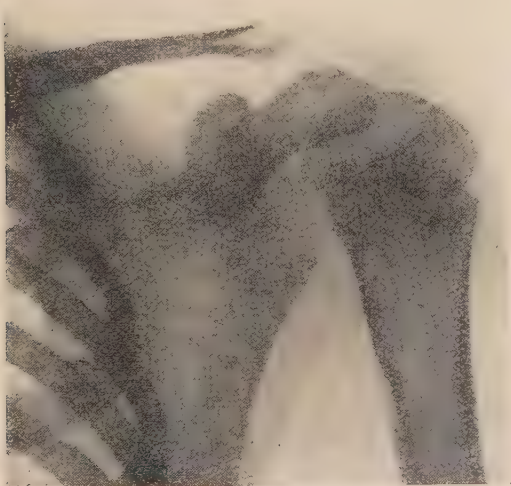


Fig. 10 (Observation I) — Epaule normale
chez un enfant de même âge.

Les coudes sont profondément modifiés dans leur morphologie. De face, ce qui frappe le plus, c'est l'élargissement et l'apparence bifide de l'extrémité inférieure de l'humérus.

A gauche la tête radiale manque complètement, et l'extrémité supérieure du radius se termine en pointe qui vient au contact du cubitus. De profil on a l'impression d'une subluxation en avant du cubitus des deux côtés.



Fig. 11 (Observation I) — Coudes.

Au niveau des poignets, les os de l'avant-bras et ceux du carpe ont un aspect à peu près normal, mais le point épiphysaire du cubitus manque alors qu'il devrait exister à cet âge. Le point épiphysaire du radius est aminci et un peu irrégulier, surtout à droite.

Le noyau d'ossification de l'apophyse unciforme de l'os crochu est tout petit du côté droit.

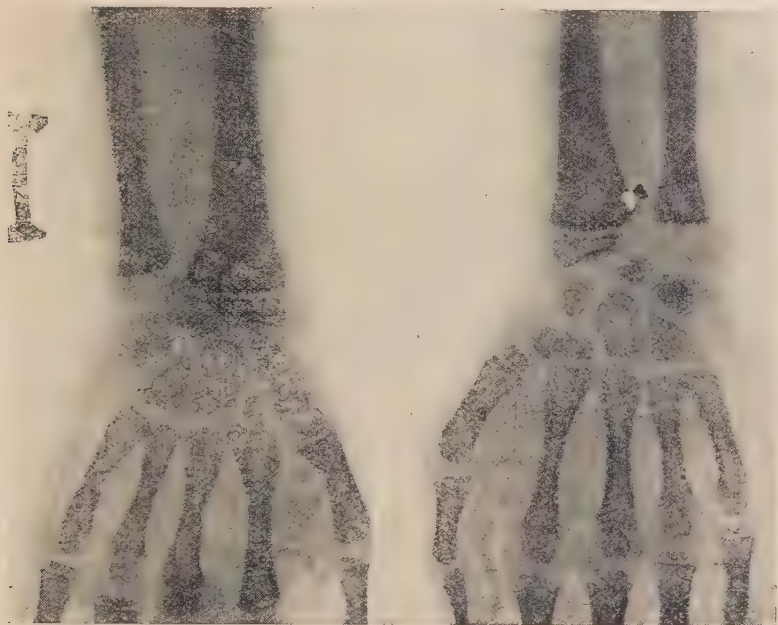


Fig. 12 (Observation I) — Poignets.

Les articulations coxo-fémorales sont profondément altérées.

La tête du fémur est aplatie des deux côtés, surtout à gauche où elle revêt l'aspect de la coxa plana. Le col fémoral est raccourci et à angle moins obtus présentant l'aspect de la coxa vara.

La cavité cotyloïde est de grandes dimensions et de

contours irréguliers; l'interligne articulaire paraît plus élargi que normalement.



Fig. 13 (Observation I) —Coxo-fémorales.

Les radiographies du crâne n'ont montré aucune anomalie, et en particulier la selle turcique paraît normale.

Le reste du squelette paraît normal, mais moins développé que chez un enfant de même âge.

L'enfant est revu en 1938 après avoir subi un traitement d'extrait de lobe antérieur d'hypophyse et un traitement vitaminé.

Les troubles fonctionnels des diverses articulations ne présentent pas de grosses améliorations.

On refait une série de radiographies qui montrent quelques modifications des lésions.

Au niveau des épaules : la tête humérale du côté gau-

che semble moins irrégulière; le noyau osseux est plus développé et moins irrégulier; à droite l'aspect de la tête humérale ne présente aucune modification.

Au niveau des coudes, l'aspect bifide de l'extrémité inférieure de l'humérus persiste toujours; à gauche la tête radiale qui était absente est maintenant visible, présentant encore quelques petites irrégularités.

Au niveau des articulations coxo-fémorales il y a encore de grosses altérations; le bord cotyloïdien est irrégulier; la tête fémorale a un aspect aplati et écrasé; le noyau du grand trochanter paraît déchiqueté.

Au niveau des genoux, les plateaux tibiaux semblent devenus plus réguliers.

OBSERVATION II

H. GRENET, LEVESQUE, et P. ISAAC Georges
(*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, Janvier 1934)

S... Odette. Enfant de neuf ans chez laquelle est réalisée l'association de nanisme et d'une obésité monstrueuse.

L'enfant présente une obésité énorme, généralisée; sur le tronc le pannicule adipeux atteint une épaisseur considérable.

Les glandes mammaires infiltrées ont le volume de celles d'une nourrice.

L'abdomen est volumineux, présentant d'épais bourrelets.

Aux membres la surcharge graisseuse est peut être encore plus extraordinaire, et en affecte tous les segments. Au contraire elle paraît plus discrète au niveau de l'extrémité céphalique, et, si la face est un peu empâtée, les traits sont nettement dessinés.

La taille n'est que de 0 m. 90 pour cette enfant de neuf ans; le tronc est court et le raccourcissement est marqué surtout au niveau des membres, rappelant l'aspect achondroplasique. Les doigts sont courts; l'index, le médius et l'annulaire ont la même longueur.

L'examen du squelette montre des lésions variées.

Il existe un genu valgum bilatéral; toutes les articulations présentent une grande laxité des ligaments, qui

permet de nombreux mouvements anormaux; en particulier les poignets sont véritablement ballants.

La marche est devenue impossible en raison de la laxité articulaire des membres inférieurs.

Examens radiographiques.

Les altérations atteignent à peu près toutes les épiphyses des os longs.

Ces épiphyses présentent à la fois un élargissement considérable, et d'importantes lésions destructrices qui tendent à les transformer en un véritable plateau irrégulier et rugueux.

Au niveau des épaules on note une destruction presque complète de la tête humérale, avec élargissement de l'épiphyse.

L'extrémité supérieure du fémur présente un processus destructif qui encoche le col et le grand trochanter; mais il faut noter aussi un retard d'ossification, car la tête fémorale n'apparaît que sous forme d'un noyau arrondi de la grosseur d'une noisette.

L'extrémité inférieure du fémur a subi des destructions importantes, affectant surtout le condyle externe.

Les parties restantes des épiphyses présentent une décalcification massive qui efface presque complètement l'architecture osseuse; la décalcification semble s'être faite par plaques que séparent de minces travées d'aspect généralement aréolé.

Dans l'ensemble ces lésions rappellent quelque peu celles du rachitisme, mais elles en diffèrent, d'une part

par leur intensité, d'autre part, par le fait qu'au niveau de certains os au moins, malgré l'intensité de la décalcification la ligne d'ossification dia-épiphysaire garde toute sa netteté.

Les diaphyses ne présentent que des anomalies plus discrètes, encore que les fémurs et les cubitus soient le sièges de légères incurvations. De plus chaque humérus présente sur sa face externe à l'union du 1/3 supérieur et des 2/3 inférieurs un épaississement de sa lame compacte, hyperostose qui fait penser aux lésions de syphilis congénitale.

Au niveau du rachis, on note une cypho-scoliose à court rayon limitée aux VI, VII, VIII, IX et X vertèbres dorsales qui ont un aspect flou et opaque. Le bassin, outre sa décalcification globale, montre l'absence bilatérale des branches ischio-pubiennes, laissant des deux côtés le trou obturateur ouvert à sa partie inférieure.

L'examen général est à peu près négatif. L'intelligence semble à peu près normale. Toutes ces anomalies osseuses ont été constatées à l'âge de deux ans, où l'on a pensé au rachitisme. A quatre ans arrêt complet de la croissance, et ce n'est qu'à l'âge de six ans qu'apparaît l'obésité.

On est frappé par l'aspect du visage, qui, dès l'âge de cinq ans, était presque celui d'une jeune femme adulte.

On ne retrouve aucun caractère familial ou héréditaire, aucun signe de spécificité. La radiographie du crâne montre une selle turcique anormale, étroite et profonde; son diamètre vertical est de neuf millimètres; son diamètre antéro-postérieur de cinq millimètres.

Les examens humoraux ont montré l'absence de spécificité; le calcium sanguin : 0 gr. 10, la phosphatase sanguine : 1 gr. 08.

OBSERVATION III

J... Berthe, âgée de cinq ans. Poids 13 kg. 050. Taille 0 m. 89.

Née à terme normalement.

Dès l'âge de trois ou quatre mois, on a remarqué une déformation de la colonne vertébrale; de plus, à l'âge de trois ans, l'enfant a été examinée et on a constaté toutes les dystrophies qu'elle présente actuellement.

Nous voyons l'enfant pour la première fois à l'âge de cinq ans.

Elle est amenée en raison de sa déformation vertébrale et en raison de la difficulté de mobilisation de ses articulations.

On constate d'emblée l'existence d'une cyphose sans aucune scoliose; la convexité postérieure de la colonne dorsale est exagérée, ainsi que la concavité de la colonne lombaire, l'ensemble donnant une cyphose à grand rayon.

Le thorax est étroit, pointant en avant, sans chapelet costal.

Le faciès révèle une intelligence normale, et on ne trouve aucune modification psychique.

L'examen des membres montre des anomalies importantes au niveau de diverses articulations.

Aux membres supérieurs.

L'omoplate est déformée par l'existence d'une saillie très convexe de l'épine de l'omoplate; les courbures

de la clavicule ont un rayon plus petit que le rayon normal.

La tête humérale semble d'un volume beaucoup trop grand pour le développement de la cavité glénoïde, et il en résulte une limitation non douloureuse des mouvements de l'épaule. Dans l'abduction, l'omoplate est entraînée en dehors avant que le bras ait atteint une abduction de 90° ; les autres mouvements de l'épaule semblent normaux, encore que la circumduction soit diminuée.

Au niveau des coudes, l'épiphyse inférieure de l'humérus semble un peu hypertrophiée; les extrémités supérieures du radius et du cubitus semblent cliniquement normales. L'examen des mouvements montre une limitation légère de la flexion et de l'extension, et la mobilisation de l'articulation s'accompagne de quelques craquements; la supination est légèrement limitée, surtout à gauche.

Les poignets semblent cliniquement peu touchés.

L'examen des mains montre des déformations importantes des doigts : les extrémités des phalanges sont plus volumineuses que normalement et les mouvements sont limités; le petit doigt est un peu en parenthèse.

Au niveau des membres inférieurs.

Les hanches sont très larges; le grand trochanter est très volumineux à la palpation. L'examen des mouvements de la coxo-fémorale montre qu'ils sont tous limités, en particulier l'hyperextension surtout à droite. La diaphyse fémorale semble normale.

L'extrémité inférieure du fémur semble augmentée de volume ainsi que les plateaux tibiaux et l'extrémité su-

périeure du péroné. L'ensemble montre de gros genoux en genu valgum encore accentué par la largeur du bassin.

On note une légère limitation des mouvements des genoux, surtout de l'hyperextension; on ne note aucun signe de laxité ligamentaire .

Les articulations tibio-tarsiennes sont très augmentées de volume; la malléole interne est très élargie et présente à la palpation une légère surélévation en plateau. Les mouvements sont très limités; seules l'extension et la flexion restent possibles, l'abduction et l'adduction étant très limitées.

Examen général.

Cœur et poumons normaux. Foie et rate normaux. Petits ganglions cervicaux, axillaires et inguinaux.

Cuti-réaction négative.

Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Examens radiographiques.

L'examen de tout le squelette montre des altérations importantes, bilatérales, à peu près symétriques, atteignant presque toutes les épiphyses .

Au niveau des épaules.

La cavité glénoïde semble normale mais décalcifiée; l'épiphyse humérale présente de chaque côté des anomalies importantes : à droite, l'épiphyse est aplatie, irrégulière, décalcifiée, morcelée en trois fragments, l'ensemble réalisant un aspect de brioche aplatie; à gauche on retrouve le même aspect aplati; la décalcification est

aussi marquée, mais le morcellement de l'épiphyse paraît un peu moins accentué. De chaque côté la ligne diaphyso-épiphysaire est irrégulière et comme vallonnée.

L'extrémité supérieure de la diaphyse est décalcifiée, et va en s'élargissant; le reste de la diaphyse semble normal, et en particulier la corticale ne présente aucune anomalie notable .

Au niveau des coudes.

L'épiphyse inférieure de l'humérus est décalcifiée; le point épicondylien est peu développé et irrégulier; le

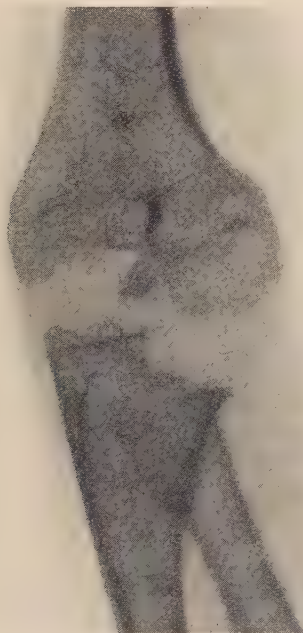


Fig. 1 (Observation III) — Coude.

point épitrochléen présente un curieux aspect en forme de crochet; de profil l'extrémité inférieure de l'humérus présente un aspect en « double pince de homard ».

L'extrémité supérieure du radius et celle du cubitus semblent normales, mise à part une légère décalcification. Les diaphyses radiale et cubitale ne présentent aucune inflexion anormale.

Au niveau des poignets.

La ligne diaphyso-épiphysaire du radius est irrégulière, et d'aspect feuilletée; le point épiphysaire est petit, peu calcifié. Au niveau de la ligne diaphyso-épiphysaire du cubitus on trouve le même aspect irrégulier et feuilleté; le point épiphysaire cubital est absent, ce qui dénote un gros retard de l'ossification, ce point apparaissant normalement entre seize et dix-huit mois.

Au niveau du carpe on note quatre points d'ossification, points très clairs, presque transparents, très peu développés; à droite l'un deux est punctiforme.

Au niveau des métacarpiens, la ligne diaphyso-épiphysaire est irrégulière; l'extrémité supérieure des métacarpiens est à peine calcifiée, élargie, évasée en particulier au niveau des métacarpiens 1 et 2 de la main gauche.

Au niveau de l'extrémité inférieure des métacarpiens, on note la même irrégularité de la ligne de conjugaison, et les points épiphysaires sont à peine visibles.

Au niveau des hanches.

Les articulations coxo-fémorales présentent les lésions les plus importantes. La cavité cotyloïde est très agrandie, présentant un aspect quadrangulaire; le toit de la

cavité est horizontal et sa partie antérieure semble tomber verticalement; la paroi postérieure et le bord inférieur semblent très irréguliers. L'extrémité supérieure du fémur présente un aspect tout à fait spécial; dans l'ensemble elle est très décalcifiée; le grand trochanter est très irrégulier, présentant sur son bord externe un



Fig. 2 (Observation III — Coxo-fémorale.

petit éperon; à sa partie supéro-interne il semble pousser un petit prolongement interne. Le col fémoral est extrêmement court, presque impossible à distinguer du grand trochanter. La tête fémorale se présente sous for-

me d'un point, arrondi irrégulièrement, de la grosseur d'une noisette.

A l'union du 1/3 supérieur et du 1/3 moyen de la diaphyse fémorale il existe un épaississement important du bord externe; le reste de la diaphyse semble normal.

Au niveau des genoux.

L'extrémité inférieure du fémur est largement évasée et décalcifiée; la ligne diaphyso-épiphysaire est très irrégulière et feuilletée; l'épiphyse tibiale est plus petite que normalement et très décalcifiée. Le point épiphysaire de l'extrémité supérieure du péroné est à peine visible et la ligne de conjugaison est irrégulière; les diaphyses tibiales et péronières semblent à peu près normales.

Au niveau de l'extrémité inférieure du tibia on retrouve des lésions identiques; la ligne de conjugaison est vallonnée et feuilletée; la partie sus jacente de la diaphyse présente une architecture anormale évoquant un remaniement pagétoïde; l'épiphyse est irrégulière et décalcifiée .

Au niveau de l'extrémité inférieure du péroné la ligne de conjugaison est irrégulière; l'épiphyse est décalcifiée et présente à droite un petit prolongement quadrangulaire.

Les os du tarse sont irréguliers, très décalcifiés et d'aspect soufflé; au niveau du tarse antérieur, seul le cuboïde est à peu près visible, encore que très décalcifié.

Sur les métatarsiens on note un aspect évasé de l'ex-

trémité postérieure avec un flou de la ligne de conjugaison, en particulier sur le premier métatarsien.



Fig. 3 (Observation III) — Tibio-tarsienne.

Les phalanges sont de même évasées à leurs deux extrémités et prennent un aspect en « diabolo »; les points épiphysaires de l'extrémité postérieure des premières phalanges sont à peine visibles.

L'examen du rachis montre une cyphosé dorsale basse, sans scoliose appréciable; de profil on note un aplatissement marqué des corps vertébraux, aplatissement de $\frac{1}{3}$ environ, s'accompagnant d'un élargissement important des disques intervertébraux qui sont plus lar-

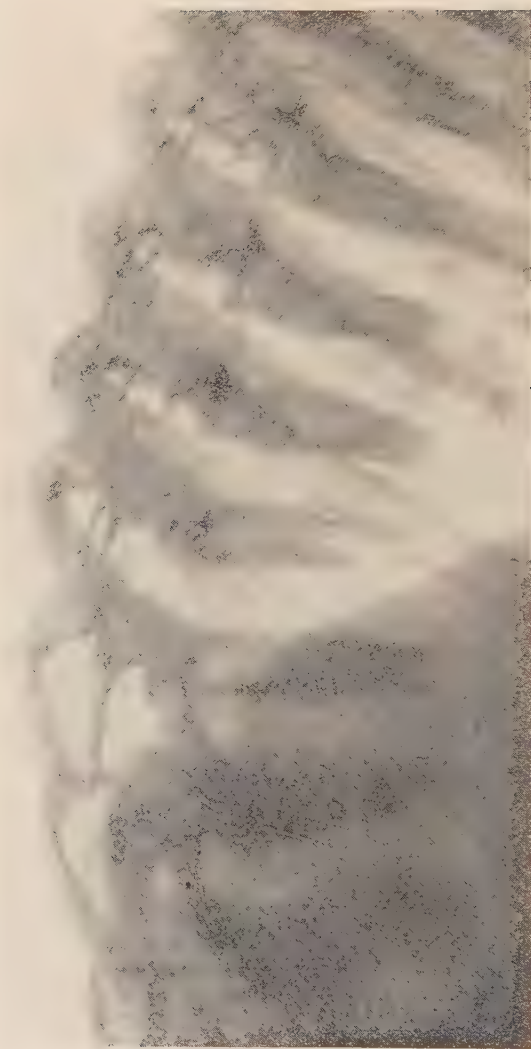


Fig. 4 (Observation III) — Rachis.

ges que les corps vertébraux eux-mêmes. De face il existe un élargissement des apophyses transverses, particulièrement accentué au niveau des vertèbres lombaires.

Sur les côtes il existe un élargissement marqué de l'extrémité antérieure de la côte qui va en s'évasant; de même l'extrémité postérieure de la côte est élargie, décalcifiée, présentant un aspect un peu analogue à celui que l'on observe dans le rachitisme.

L'enfant est revue en octobre 1940.

Cliniquement elle présente toujours le même aspect; les anomalies des mouvements articulaires persistent, sans aggravation semble-t-il, mais aussi sans amélioration.

On pratique de nouveaux examens humoraux et radiographiques.

Examens humoraux.

Calcémie : 83 mmgr. 0/00.

Phosphorémie : 139 mmgr. 0/00.

Urée : 0 gr. 30 0/00.

Elimination urinaire.

PH : 6,4.

Ammoniaque : 0,81 0/00.

Urée : 17 gr. 42 0/00.

Chlorure : 7 gr. 60 0/00.

Phosphates : 0 gr. 82 0/00.

Les examens radiographiques montrent des lésions à peu près identiques, au niveau des différentes articulations, sans aucune amélioration notable.

Malgré le traitement suivi depuis plusieurs mois, d'ailleurs irrégulièrement, on ne remarque donc aucune amélioration clinique ou radiologique.

OBSERVATION IV

M... Lucien, âgé de cinq ans et demi; né à terme avec un poids de 3 kg. 500.

Vu pour la première fois en février 1937.

Il vient consulter pour des douleurs au niveau du genou droit, qui entraînent une claudication légère; le début de ces phénomènes douloureux est d'ailleurs assez imprécis, remontant, dit la mère, à plus d'un an.

Antécédents.

Broncho-pneumonie à trois mois. Tout petit, dès qu'il a marché, il aurait heurté ses genoux l'un contre l'autre.

Antécédents héréditaires : le père est bien portant et aurait eu une méningite cérébro-spinale à sept ans; la mère est bien portante, mais elle a un frère qui présenterait, paraît-il, une déformation des pieds. Les parents ont deux autres enfants qui sont bien portants.

L'examen de l'enfant montre des lésions assez importantes au niveau des deux genoux :

Le genou droit est un peu plus gros que le gauche, sans modification de couleur ni de chaleur locale; il est en genu valgum. L'étude des mouvements montre une légère limitation de l'extension alors que la flexion est normale; on trouve une légère douleur au niveau de l'interligne et du creux poplité, et quelques petits mouvements de latéralité; il n'existe aucune adénopathie.

Le genou gauche présente un léger genu valgum, des

mouvements de latéralité très étendus, ainsi qu'un mouvement de tiroir.

La démarche est dandinante, les cuisses en adduction et les genoux au contact l'un de l'autre.

Cliniquement on ne constate aucune anomalie au niveau des autres articulations, exception faite de l'existence d'un pied plat bilatéral.

Examen général.

Taille : 1 m. 12; poids : 22 kg.

Cœur et poumons normaux. Foie et rate normaux.

Cuti-réaction négative. Réaction de Bordet-Wassermann négative.

Calcium sanguin : 107 mmg. 0/00.

Phosphore sanguin : 237 mmg. 0/00.

Cholestérol sanguin : 1 gr. 28 0/00.

L'enfant est revu au mois de décembre 1937.

La démarche semble un peu améliorée, malgré le genu valgum.

Il présente une légère scoliose qui n'existait pas au premier examen.

A cette date il pèse 24 kg. 300 et mesure 1 m. 18.

Pendant toute cette période il a suivi un traitement recalcifiant, et un traitement de lobe antérieur d'hypophyse.

Il est revu en mars 1938; il pèse à cette date 26 kg. 800 et mesure 1 m. 19.

L'attitude scoliotique persiste sans paraître s'accroître, et la démarche paraît plus facile malgré le heurt des genoux à chaque pas.

L'enfant est revu en mars 1939 après avoir suivi le même traitement. A cette date sa taille est de 1 m. 25, son poids de 32 kg. 600.

Il présente à ce moment une tendance à l'adiposité, évoquant un petit syndrome, adiposo-génital; empâtement adipeux généralisé, mais prédominant aux régions mammaires, fessières et pubienne; d'ailleurs cet empâtement est encore relativement discret.

Des radiographies ont été pratiquées à chaque examen et ont montré des lésions importantes.

En 1937 on a constaté :

Au niveau de l'épaule : la cavité glénoïde semble normale; l'extrémité supérieure de l'humérus est décalcifiée; l'épiphyse est morcelée en trois parties, sans aplatissement très accentué, ayant dans l'ensemble une forme normale; la ligne diaphyso-épiphysaire est floue, un peu irrégulière. La diaphyse semble normale, et en particulier il n'existe aucune modification notable de la corticale.

Au niveau des coudes, on note un retard de l'ossification et de l'apparition des points d'ossification. L'extrémité inférieure de l'humérus présente une architecture anormale, et une transparence exagérée; le point radial est à peine visible.

Les hanches présentent des lésions importantes. La cavité cotyloïde est largement agrandie; sa paroi supérieure est presque horizontale, présentant des irrégularités importantes avec un aspect presque dentelé.

La tête fémorale est aplatie, irrégulière, morcelée en

trois ou quatre parties. Le col fémoral est extrêmement court; la partie supéro-externe du grand trochanter est décalcifiée, floue et de contours très irréguliers. La diaphyse fémorale semble normale.



Fig. 5 (Observation IV) — Coxo-femorale.

Les genoux présentent également des lésions importantes.

L'extrémité inférieure du fémur est évasée; la ligne diaphyso-épiphysaire est floue, très irrégulière en « chapeau de gendarme »; il existe un retard marqué de l'ossification, et les condyles, surtout l'interne, ont des con-

tours très irréguliers de face et de profil; l'extrémité supérieure du tibia semble légèrement aplatie, surtout à ses extrémités; la ligne de conjugaison est floue, irrégulière



Fig. 6 (Observation IV) — Genou 1937.

dans sa partie externe; l'épiphyse supérieure du péroné présente un gros retard dans son développement. Les diaphyses tibiales et péronières semblent normales.

Au niveau de l'extrémité inférieure du tibia on note un léger aplatissement de l'épiphyse, et l'absence de développement de l'ébauche de la malléole interne; le point de l'extrémité inférieure du péroné présente un



Fig. 7 (Observation IV) — Genou 1937

certain retard de développement. On ne trouve aucune lésion importante au niveau du tarse et du métatarse.

Radiographies en 1939.

Epaules : l'aspect de la tête humérale semble amé-

lioré; la décalcification persiste, mais le morcellement de la tête a presque complètement disparu.

Hanches : la cavité cotyloïde est toujours large et de contours irréguliers; la tête fémorale est nettement augmentée, gardant toujours un aspect morcelé, encore un peu aplatie à gauche, mais de contours presque normaux à droite.

Genoux : l'ossification semble s'être développée au niveau des deux condyles dont les contours sont beaucoup plus réguliers.

Au niveau du rachis on ne trouve aucune modification des vertèbres, de face ou de profil, hormis l'existence d'une légère scoliose.

L'enfant est revu en octobre 1940.

Cliniquement les troubles fonctionnels persistent avec la même intensité; en particulier au niveau du genou droit, le genu valgum est très accentué, rendant la marche très difficile; on note l'existence d'une légère hydarthrose du genou droit.

L'enfant a grandi de cinq centimètres en un an; son poids est de 32 kgs.

On pratique de nouveaux examens radiologiques qui montrent quelques modifications.

Au niveau des hanches, la tête fémorale droite bien que très améliorée, présente encore un aplatissement important; le cotyle a toujours un aspect assez irrégulier.

La tête fémorale gauche présente des améliorations

très sensibles; de dimensions à peu près normales, elle a des contours à peu près réguliers, et l'aspect aplati des radiographies antérieures a disparu; le col fémoral de chaque côté est toujours très raccourci.



Fig. 8 (Observation IV) — Genou 1940.

Au niveau des genoux, on note également des améliorations sensibles.

Le genou droit, le plus atteint cliniquement et radiologiquement présente de nettes modifications; les contours des condyles sont plus réguliers, mais ces condyles dans leur ensemble ont encore une forme très anormale; la ligne diaphyso-épiphysaire est toujours très irrégulière.

Le genou gauche présente des améliorations encore plus importantes: les contours des condyles ont une régularité à peu près normale et la ligne de conjugaison est beaucoup moins irrégulière.

OBSERVATION V

Publiée par MM. R. GUÉRIN et A.-P. LACHAPÈLE

Revue d'Orthopédie. Janvier 1938

Enfant âgé de sept ans et demi; mesurant en 1935 0 m. 99, il mesurait en novembre 1936 1 m. 01. Il présentait donc un nanisme assez important, s'accompagnant d'une cyphose dorsale à grand rayon; il présentait également un élargissement des mains.

Les examens radiographiques montraient des lésions importantes des vertèbres et des modifications notables au niveau de nombreuses épiphyses.

Rachis. Profil. Les corps vertébraux sont larges et très amincis surtout les 8, 9, 10 D, terminés en avant en pointe; dans la région lombaire les corps vertébraux sont un peu plus élevés. La zone centrale d'os dense limitée en haut et en bas par une image linéaire d'os encore plus dense est nette, mais irrégulière et dentelée. Les zones conjuguales disposées entre le corps et l'extrémité antérieure des branches de l'arc vertébral postérieur, sont larges dans la région dorsale, deviennent de plus en plus étroites à mesure que l'on descend vers la région lombaire où elles paraissent ossifiées. Les divers éléments de l'arc vertébral postérieur semblent normaux. Les disques sont aussi larges que les corps; pas de pincement antérieur dans la région dorsale malgré la cyphose; les disques bâillent en avant dans la région lombaire.

De face. Même aspect; bords des plateaux terminés

en pointe; pas de malformation de l'arc postérieur, sauf retard de la fermeture de l'arc postérieur de la première sacrée.

Ce malade présente également des altérations épiphysaires multiples.

On note un retard de développement des os courts qui parfois même sont fragmentés au niveau du carpe et du tarse.

Au niveau du carpe décalcification importante; les bords des cartilages de conjugaison sont irréguliers; on trouve des lésions identiques au niveau du tarse.

Les hanches présentent des anomalies marquées; la cavité cotyloïde est agrandie, ses bords sont irréguliers; la tête fémorale est irrégulière, petite, un peu aplatie et paraît dédoublée en 2 noyaux secondaires. Des couches d'os condensé bordent l'épiphyse du côté diaphysaire.

Dans la déformation vertébrale, l'élément primordial est la diminution de hauteur des corps vertébraux.

Il s'agit en somme, d'une affection généralisée du squelette que l'on peut dénommer chondrodystrophie familiale avec platybrachyspondylie.

Les différentes observations que nous venons de rapporter se présentent toutes avec le même aspect; dans tous les cas il s'agit d'une affection qui a commencé très tôt dans l'enfance, sans qu'il soit possible de préciser si les modifications osseuses existaient à la naissance.

Ce sont les troubles fonctionnels articulaires qui attirent l'attention; ces troubles sont le plus souvent indolores, ou bien les phénomènes douloureux, s'ils existent, sont légers; avant tout ce qui domine, c'est la diminution d'amplitude des mouvements de différentes articulations.

A côté de ces troubles articulaires on ne trouve aucune lésion viscérale; dans tous les cas le foie et la rate sont normaux; on ne retrouve aucune lésion pulmonaire ou cardiaque; le système nerveux semble indemne.

Dans deux observations on trouve un syndrome d'adiposité, léger dans un cas, extrêmement développé dans l'autre, évoquant une atteinte endocrinienne sur laquelle nous reviendrons.

Les recherches humorales n'ont permis de mettre en évidence aucune modification du calcium ou du phosphore sanguins.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans tous les cas.

Dans toutes les observations il s'agit d'enfants indemnes de tuberculose, chez lesquels la cuti-réaction et l'intra-dermo réaction à la tuberculine sont négatives.

Enfin les examens radiographiques montrent la ressemblance des lésions osseuses chez les différents malades; ce qui domine, c'est le morcellement des épiphyses, leur irrégularité, leurs déformations plus ou moins accentuées; toujours on retrouve une décalcification importante, associée en d'autres points à un retard notable de l'ossification avec absence plus ou moins complète de certains points d'ossification. Les cartilages de conjugaison sont le plus souvent irréguliers, d'aspect feuilleté, mais toujours faciles à distinguer, et par conséquent ces anomalies sont bien différentes de l'aspect certes irrégulier, mais surtout très flou que l'on observe dans le rachitisme.

Ces lésions sont à peu près exclusivement localisées aux épiphyses et respectent les diaphyses; on ne note aucune incurvation diaphysaire, contrairement à ce qui existe le plus souvent dans le rachitisme.

Les corticales sont tout à fait normales, et on ne trouve aucun épaissement périostique analogue à

celui que l'on peut voir dans certaines lésions de syphilis congénitale.

Il s'agit donc d'une affection atteignant à peu près exclusivement les épiphyses, caractérisée cliniquement par des troubles fonctionnels articulaires d'importance d'ailleurs variable, et semblant évoluer lentement vers une amélioration.

DIAGNOSTIC

On a décrit de nombreuses dystrophies osseuses, congénitales ou acquises, mais les lésions que nous avons décrites ne semblent se rapporter à aucune d'elles, et dans quel cadre nosologique peuvent-elles trouver place ?

On peut éliminer assez facilement le rachitisme; en effet, s'il existe un retard important de l'ossification comme on le voit dans le rachitisme, on ne retrouve pas cet aspect extrêmement flou de la ligne de conjugaison, cet aspect élargi en pinceau de la ligne diaphyso-épiphysaire.

D'autre part les examens humoraux ne montrent aucune modification du calcium sanguin; le chiffre du phosphore sanguin est très élevé dans un cas, à peu près normal dans les autres.

Enfin le rachitisme est une dystrophie de la première enfance, et le plus souvent à l'âge de nos malades le rachitisme ne se présente que sous forme de séquelles d'une lésion stabilisée depuis longtemps

déjà; d'ailleurs un rachitisme qui aurait donné de telles lésions épiphysaires, s'accompagnerait probablement de lésions épiphysaires, d'incurvations des os longs en particulier.

Il ne s'agit pas non plus de tuberculose; des lésions aussi importantes para-articulaires, évoluant depuis des années, s'accompagneraient de fistules, ou bien de séquestres osseux, ou bien auraient atteint secondairement l'articulation elle-même; enfin la cuti-réaction et l'intra-dermo-réaction sont négatives.

La syphilis semble de même pouvoir être éliminée assez facilement. Peut-être certaines ostéochondrites syphilitiques auraient-elles pu, en l'absence de tout traitement, laisser derrière elles des altérations semblables des os longs; cependant aucune lésion syphilitique de ce genre n'a été signalée; de plus l'évolution d'une syphilis non traitée se serait faite spontanément, ou bien vers une régression des lésions, ou surtout vers une accentuation marquée des anomalies osseuses, et il serait surprenant que la syphilis atteignant les épiphyses avec une telle importance ait laissé le périoste absolument intact.

D'autre part les lésions osseuses de la syphilis présentent rarement un aspect aussi symétrique, ou bien, en cas de diffusion importante des lésions, n'atteignent pas seulement les épiphyses. Enfin dans tou-

tes les observations que nous rapportons, il s'agit de sujets indemnes de tous stigmates de syphilis, et chez lesquels la réaction le Bordet-Wassermann est négative; l'interrogatoire des parents n'a dans aucun cas permis de suspecter la spécificité.

Au cours du myxœdème, il existe de même des troubles osseux plus ou moins accentués, en particulier un retard marqué dans l'apparition des points d'ossification; cependant on ne trouve pas les déformations épiphysaires multiples qui existent chez nos malades, et d'ailleurs ceux-ci ne présentent aucun signe de myxœdème.

Cependant B. BENJAMIN et P. MILLER (*American Journal of Diseases of Children*, June 1938) ont rapporté quatre cas de myxœdème s'accompagnant de lésions de la hanche, analogues aux lésions de l'ostéochondrite de la hanche.

Dans l'une de nos observations, on trouve quelques mois après la naissance un épisode infectieux ayant entraîné la formation d'adénopathies qui ont suppuré, et on peut se demander s'il ne pourrait s'agir d'une infection streptococcique ou staphylococcique dont la localisation sur les articulations aurait laissé les séquelles actuelles; cependant dans les autres observations on ne trouve aucun épisode infectieux de ce genre, qui pourrait expliquer une atteinte des

noyaux osseux, entraînant un retard aussi important du développement.

L'aspect de nos malades aurait pu faire penser au nanisme ostéodystrophique rénal, mais le phosphore est augmenté, et nous n'avons pas trouvé de troubles du fonctionnement rénal.

Le rhumatisme chronique déformant de l'enfant est bien différent avec son évolution progressive vers l'ankylose avec des attitudes vicieuses variées, son allure infectieuse et radiologiquement ses lésions de raréfaction et de résorption osseuses, atteignant les épiphyses et les diaphyses.

Il est facile d'éliminer l'achondroplasie; déjà cliniquement l'aspect de ces nains, à tête volumineuse, aux membres courts, est bien caractéristique; de plus radiologiquement il existe une infiltration calcaire du cartilage épiphysaire, entraînant une rapide soudure diaphyso-épiphysaire.

Très différente aussi, sont les dystrophies dans lesquelles l'atteinte crânienne est importante ou prédominante : la dysostose cranio-faciale héréditaire avec sa déformation importante de l'os frontal, et son association à des lésions oculaires, notamment à une exophtalmie souvent marquée.

La dysostose cleido-cranienne héréditaire de Pierre MARIE et SAINTON, dans laquelle des déformations cra-

niennes plus ou moins importantes, qu'il s'agisse d'acrocéphalie ou de scaphocéphalie, s'ajoutent à une aplasie plus ou moins complète des clavicules; dans certains cas même d'autres dystrophies des membres (acrocéphalo-syndactylie de APERT), ou des dystrophies viscérales, telles que splénomégalie ou hépatomégalie peuvent modifier l'aspect clinique.

La dyschondroplasie d'OLLIER, dans laquelle l'atteinte osseuse est le plus souvent unilatérale ou à prédominance unilatérale, présente un aspect radiologique bien différent : on note un renflement métaphysaire au niveau de certains os longs, réalisant un aspect soufflé des diaphyses au voisinage du cartilage de conjugaison, s'accompagnant fréquemment d'incurvations plus ou moins accentuées des diaphyses.

La pléonostose familiale héréditaire de LÉRI est une affection présentant également des troubles fonctionnels importants des membres, mais il s'y ajoute des anomalies spéciales des avants bras qui sont en rotation interne, rendant la supination impossible; enfin l'examen radiologique montre un épaississement de la corticale et un développement prématuré et exagéré de tous les os.

Les ostéochondrites semblent se rapprocher beaucoup cliniquement et radiologiquement de nos observations.

Cliniquement il existe des troubles fonctionnels importants, caractérisés avant tout par une diminution d'amplitude des mouvements, mais les phénomènes douloureux y sont beaucoup plus constants et plus intenses.

Radiologiquement on trouve des lésions analogues, en particulier au niveau de la hanche : la tête fémorale présente un aspect morcelé, aplati dans son ensemble ; ses contours sont irréguliers, le rebord cotyloïdien flou ou déchiqueté.

Cependant les ostéochondrites, en général n'atteignent qu'une articulation et ne présentent pas la diffusion des lésions que nous observons chez nos malades.

Enfin l'ostéochondrite est classiquement une affection juvénile qui semble très rare dans l'enfance.

L'évolution des ostéochondrites se fait le plus souvent vers la guérison, soit sans séquelles, soit plus fréquemment en laissant derrière elle des déformations plus ou moins importantes des articulations, entraînant la persistance de troubles fonctionnels d'intensité variable.

En réalité on est loin de connaître la nature exacte des ostéochondrites juvéniles ; on peut se demander si, sous l'influence des phénomènes marqués de la puberté, la lésion que nous appelons ostéochondrite juvénile, n'est pas la mise en évidence d'une dystrophie

osseuse restée jusque là latente, et une ostéochondrite isolée n'est peut-être qu'une forme tardive d'une dystrophie restée inapparente.

D'ailleurs les ostéochondrites peuvent siéger au niveau de différentes articulations, et si l'ostéochondrite de la hanche est la plus fréquente, on en a signalé des cas à l'épaule, au coude et parfois même deux localisations chez un même malade, et comme l'a écrit **SORREL**, l'ostéochondrite de la hanche n'est peut-être que la forme la plus fréquente d'une maladie beaucoup plus générale.

Le diagnostic est par contre beaucoup plus difficile avec d'autres affections, notamment la maladie de **HURLER** et la maladie de **MORQUIO**.

CORNÉLIA DE LANGE a décrit un type de dystrophie, dit type *Amstélodamensis*, maladie d'ailleurs très rare, qui présente quelques analogies avec les cas que nous rapportons : il s'agit d'enfants présentant une limitation plus ou moins importante des mouvements des épaules, des coudes, des mains, mais présentant en outre d'autres lésions, syndactylie de certains orteils, hépatomégalie et légère arriération mentale.

La maladie de **HURLER** est une polydystrophie atteignant de nombreux organes ; elle est caractérisée par l'association de troubles ostéo-articulaires importants

et de dystrophies viscérales plus ou moins accentuées.

Les troubles ostéo-articulaires sont analogues à ceux que nous rapportons : cliniquement on trouve une diminution d'amplitude des mouvements de certaines articulations, épaules, coudes ou hanches.

Radiologiquement les modifications sont également très semblables; on trouve le même aspect aplati, morcelé des épiphyses, la même irrégularité de la ligne diaphyso-épiphysaire.

Mais les autres troubles dystrophiques rendent le tableau clinique très différent. Déjà l'aspect du malade est spécial : la tête est grosse, les traits sont grossiers, le tronc est court.

Surtout il existe des troubles oculaires caractéristiques : les cornées sont troubles et le regard est comme voilé.

Les viscères participent à la dystrophie : il existe une hépatomégalie souvent marquée, ainsi qu'une splénomégalie toujours nette. Enfin un développement psychique toujours diminué vient compléter le tableau clinique.

La polydystrophie de HURLER, décrite aussi par les auteurs anglais et américains sous le nom de « Gargoylism », présente cependant des formes plus frustes.

ELLIS a rapporté en 1934 (Proceedings of Royal

Society of Medicine) un cas de gargoylisme dans lequel les troubles articulaires sont localisés aux doigts, mais un des caractères principaux du syndrome, le voile cornéen est absent.

De même E.-A. COCKAYNE (Proceedings of Royal Society of Medicine) rapporte un cas dans lequel les troubles articulaires sont accentués, en particulier au niveau des épaules, mais dans lequel le déficit psychique et les troubles cornéens sont totalement absents.

Enfin JEWESBURY et SPENCE ont décrit des cas d'acrocéphalie dans lesquels existaient la limitation des mouvements articulaires et les troubles cornéens.

Dans toutes ces observations de maladie de Hurler, qu'il s'agisse de formes typiques, ou de formes dégradées, l'étiologie reste inconnue; on ne trouve pour l'expliquer ni tuberculose, ni spécificité, aucune infection banale; il semble donc qu'il s'agisse là d'une dystrophie, qui à l'encontre de nos cas, n'est pas seulement une dystrophie osseuse, mais atteint également d'autres organes,

La maladie de Morquio, telle qu'elle a été décrite par cet auteur est assez différente des observations que nous rapportons, mais à côté de la forme typique on a décrit des formes frustes qui ressemblent beaucoup aux cas de nos malades.

Dans sa forme complète la maladie de Morquio est une maladie familiale (quatre cas sur les cinq décrits. sont dans la même famille) ; c'est essentiellement une dystrophie osseuse, dans laquelle les troubles ostéo-articulaires sont très marqués, et aboutissent à un déficit fonctionnel considérable.

Cliniquement il s'agit d'enfants ou d'adolescents présentant d'importantes déformations du squelette.

Le thorax est très déformé, se prolongeant à sa partie antérieure en quille de navire; le soulèvement des clavicules fait presque disparaître le cou.

Au niveau du rachis il existe une cyphose lombaire très importante qui entraîne par sa déformation un aspect très caractéristique.

Il existe de même des troubles marqués au niveau des membres. Les membres inférieurs sont en genu valgum; les pieds sont courts et pleins, mais une laxité ligamentaire exagérée entraîne la formation d'un pied plat.

De même il existe une laxité marquée des mouvements du poignet, donnant lieu à une mobilité extraordinaire, rendue possible, outre la laxité ligamentaire, par l'absence complète d'ossification de tous les petits os du carpe. D'autres articulations présentent au contraire une limitation importante des mouvements, par-

ticulièrément marquée au niveau des épaules et des coudes, mais sans phénomènes douloureux nets.

L'examen général montre que les lésions sont uniquement ostéo-articulaires. Le foie et la rate ne présentent aucune anomalie clinique; il n'existe aucune lésion cardiaque ou pulmonaire. Les examens électriques des muscles et des nerfs, ne montrent aucune anomalie.

On ne retrouve chez ces malades ou dans leurs entourage aucun signe de syphilis ou de tuberculose.

L'ensemble de ces troubles osseux entraîne un déficit de développement très important chez ces malades qui sont des nains présentant des difformités particulièrement marquées et irréductibles. Le développement génital et psychique sont à peu près normaux.

Radiologiquement il existe des lésions bilatérales, symétriques, plus ou moins accentuées suivant les articulations. Les lésions atteignent surtout les épiphyses des os longs, mais il existe aussi quelques déformations des diaphyses qui présentent quelques incurvations, notamment les humérus.

On note un aspect aplati, irrégulier, morcelé des épiphyses, en particulier au niveau des têtes humérales et fémorales. Il existe à côté de ces lésions de destruction, un défaut considérable d'ossification, notamment au niveau du carpe où tout signe d'ossification fait

défaut; de même l'ossification des os du tarse et du métatarse présente un retard important.

La radiographie du rachis montre, au niveau de la cyphose, un aplatissement important des corps vertébraux, contrastant avec un aspect à peu près normal des disques intervertébraux.

En résumé il s'agit cliniquement d'une dystrophie osseuse, atteignant le rachis et les épiphyses des os longs, entraînant des troubles fonctionnels importants et un retard considérable du développement statural: ces troubles fonctionnels consistent suivant les articulations, en raideur articulaire ou au contraire en laxité exagérée; surtout, le retard de développement fait de ces malades des nains difformes, mais présentant un développement psychique normal.

La maladie de Morquio sous cette forme typique semble bien différente des cas que nous rapportons; en effet dans nos observations, s'il existe un retard de développement statural, il est peu important; si dans presque tous nos cas il existe une légère scoliose, les lésions du rachis sont beaucoup moins marquées et n'aboutissent pas à ces difformités rachidiennes et thoraciques de la maladie de Morquio; enfin l'hyperlaxité ligamentaire sur laquelle a insisté MORQUIO n'existe pratiquement pas dans nos observations.

Mais à côté de ces formes typiques, on a rapporté des formes plus frustes. FREEMANN (*American Journal of Disease of Children* 1938) a rapporté des cas de maladie de Morquio typique, mais dans laquelle la cypho-scoliose était beaucoup moins accentuée.

DAVIS et CURRIER (*American Journal of Medicine Association* 1934) ont publié deux cas de maladie de Morquio dans lesquels manquaient le tassement du tronc et l'hyperlaxité des poignets ; dans ces cas il existait par contre une hépatomégalie importante, une splénomégalie nette, mais aucune lésion cornéenne.

ELLIS (*Proceedings of Royal Society of Medicine* 1936) rapporte une observation de maladie de Morquio dans laquelle les lésions sont beaucoup moins marquées ; il n'existe qu'une légère scoliose ; il y a quelques troubles fonctionnels articulaires, mais le développement statural est à peine au-dessous de la normale, et il n'existe aucune des déformations si accentuées décrites par MORQUIO.

J. WARKANY et A. GRAEME MITCHELL (*Journal of Pediatrics* 1934) ont rapporté un cas de maladie de Morquio, associé à des troubles de type achondroplasique, cas qu'ils présentent comme une forme intermédiaire entre la maladie de Morquio et l'achondroplasie.

ESSAI ETIOLOGIQUE ET PATHOGENIQUE

Ces formes frustes de la maladie de Morquio ressemblent beaucoup aux observations que nous rapportons.

En effet dans nos cas, comme dans la maladie de Morquio, on ne rencontre aucune étiologie nette ; on ne peut incriminer, semble-t-il, la tuberculose ou la syphilis ; on ne retrouve aucune lésion infectieuse suffisamment précise qui puisse être à l'origine de ces anomalies osseuses. L'existence de troubles endocriniens pourrait être incriminée ; déjà MORQUIO dans ses premières observations pense à une origine glandulaire possible.

Nous avons dans l'observation II une adiposité extrêmement marquée qui semble sous la dépendance d'un trouble endocrinien.

De même l'observation IV montre l'existence d'un syndrome adiposo-génital léger.

Dans trois cas les radiographies du crâne n'ont montré aucune anomalie de la selle turcique ; de même dans les observations de MORQUIO on ne trouve aucune

lésion de la selle turcique. Dans l'observation II l'examen de la selle turcique montre de légères anomalies : la selle est étroite et de profondeur exagérée.

Certains auteurs ont cherché à mettre en évidence les troubles du développement osseux dans certaines déficiences glandulaires.

En cas d'hypothyroïdie on note un retard marqué dans l'apparition des points d'ossification, mais ces troubles ne sont importants que lorsque les manifestations d'hypothyroïdie sont elles-mêmes assez développées ; nous avons vu que certains auteurs (BENJAMIN et MILLER) ont rapporté quatre cas de myxœdème présentant des lésions de la hanche analogues à celles de l'ostéochondrite. ENGELBACH et MAC MAHON (*Endocrinology* 1924) notent en cas d'insuffisance fonctionnelle du lobe antérieur de l'hypophyse un retard marqué de la fusion des extrémités épiphysaires, avec retard d'apparition des points d'ossification, et lenteur de développement des os longs.

En 1937 CORYN dans une étude des affections endocriennes du squelette (*Presse Médicale* 10 et 20 novembre 1937) estime que seules les cellules éosinophiles du lobe antérieur de l'hypophyse ont un rôle dans la croissance du squelette. L'hypoéosinophilie entraîne la formation d'os grêles et courts ; leur opacité est moins marquée que celle d'un sujet normal, mais

si on compare, dit-il, à un sujet de même taille (l'hypéoéosinophilisme entraînant le nanisme hypophysaire), on ne trouve que des différences minimes.

Selon l'auteur les anomalies épiphysaires, l'absence de soudure des noyaux d'ossification, l'élargissement exagéré des espaces articulaires ne se voient dans le nanisme hypophysaire que lorsqu'il s'y associe une autre atteinte glandulaire, du corps thyroïde ou des glandes sexuelles en particulier.

Or dans les observations que nous rapportons, il n'existe pas de troubles thyroïdiens nets; il n'existe aucun trouble apparent des glandes sexuelles, et d'ailleurs il s'agit d'enfants dont l'âge varie entre trois ans et huit ans pour le plus âgé et par conséquent d'enfants encore impubères. Il semble donc que dans ces cas l'origine hypophysaire, même isolée, puisse être mise en cause, mais les arguments cliniques seuls, particulièrement nets dans deux cas, peuvent orienter le diagnostic vers un dysfonctionnement de cette glande.

Au point de vue anatomo-pathologique, aucune intervention n'a été pratiquée au cours de la maladie de Morquio, et les caractères anatomo-pathologiques de cette affection sont inconnus actuellement.

Par contre dans certains cas, on a été amené à intervenir sur des ostéochondrites localisées, et à cette

occasion on a constaté qu'une tête fémorale très anormale à la radiographie, présentait un aspect anatomique tout à fait normal ; les examens histologiques ont montré un tissu osseux et cartilagineux normal ; il ne s'agit donc pas d'un processus infectieux, mais d'une dystrophie du noyau osseux de l'épiphyse atteinte (E. SORREL, *Semaine des Hôpitaux de Paris*, 15 mars 1936).

COMBY (*Archives de Médecine des Enfants*, janvier 1939 dans une étude général sur la maladie de Morquio, considère que cette maladie est une entité clinique certaine, caractérisée par son atteinte exclusive congénitale du système locomoteur.

Dans sa thèse (Montpellier 1937), Mlle GALTIER considère également la maladie de Morquio comme une entité clinique, congénitale, non endocrinienne, due à une dysplasie mésodermique congénitale.

D'ailleurs il est souvent difficile de ranger telle ou telle anomalie osseuse, dans une affection osseuse caractérisée, et les auteurs anglais estiment qu'il existe un petit groupe d'affections, parmi lesquelles se place la maladie de Morquio, qu'il conviendrait de ranger sous le terme général de « Chondro-ostéodystrophie », affection caractérisée par une cyphose dorso-lombaire avec déformation sternale, élargissement marqué des

espaces articulaires, et déformations plus ou moins importante des épiphyses des os long. Dans cette chondro-ostéodystrophie les examens radiographiques montrent l'irrégularité des épiphyses, leur aplatissement plus ou moins marqué, un retard dans l'apparition des points d'ossification, et des déformations vertébrales.

D'ailleurs un certain nombre de ces cas ont été décrits dans la littérature sous le nom de « foyers multiples d'ostéochondrites » (C. G. TEALL, (*Proceedings of Royal Society of Medicine*, Section radiologique 1934).

Pendant il semble difficile de rattacher ces dystrophies épiphysaires multiples aux ostéochondrites de l'adolescence. Les ostéochondrites surviennent en effet à l'adolescence et non pas dans la première enfance comme les cas que nous rapportons. De plus les ostéochondrites sont en général localisées ou atteignent au plus deux articulations chez un même malade ; enfin il s'agit d'affection ayant une évolution subaiguë, différente de l'évolution chronique de nos cas, et aboutissant souvent à la guérison sans laisser de grosses séquelles articulaires.

Ces lésions multiples, bilatérales, à peu près symétriques, présentent certes cliniquement et radiologiquement une ressemblance importante avec les ostéo-

chondrites, mais leur apparition dans l'enfance, la diffusion des lésions, leur évolution chronique n'aboutissant que très lentement à une amélioration, les différencient des ostéochondrites juvéniles, et semblent évoquer un grand processus dystrophique localisé au système osseux.

D'ailleurs d'autres affections présentent des lésions osseuses identiques : la maladie de Morquio dans laquelle les troubles osseux sont extrêmement accentués et entraînent des troubles fonctionnels très graves ; la maladie de Hurler qui présente les mêmes anomalies osseuses, mais dans laquelle le processus dystrophique atteint également les viscères.

Ces lésions osseuses identiques sont peut-être dues à des causes pathologiques différentes. On peut cependant se demander s'il ne s'agit pas là d'une même dystrophie et des recherches ultérieures étiologiques et pathogéniques permettront peut-être de ranger ces troubles divers, ostéochondrites, maladie de Morquio, maladie de Hurler, et ces dystrophies épiphysaires, dans une même affection qui dans certains cas atteindrait plusieurs tissus, et dans d'autres cas toucherait électivement le tissu osseux avec une intensité plus ou moins grande.

TRAITEMENT

Dans les cas que nous rapportons le traitement semble avoir donné des résultats variables.

Ce traitement a été essentiellement un traitement général, vitaminé et recalcifiant, et un traitement glandulaire par ingestion et injection de lobe antérieur d'hypophyse.

Dans l'observation I, quelques améliorations ont pu être notées au point de vue radiologique, mais cliniquement et surtout fonctionnellement l'amélioration semble très minime.

Dans l'observation III, le traitement bien que suivi à peu près régulièrement, ne semble avoir donné aucun résultat appréciable.

Dans l'observation IV enfin, les résultats du traitement semblent plus satisfaisants mais au point de vue radiologique surtout, car fonctionnellement les troubles sont toujours aussi importants.

Cependant malgré des résultats somme toute assez décevants, en l'absence d'une étiologie certaine, il semble que l'on puisse mettre en œuvre ce traitement, sans toutefois compter beaucoup sur son efficacité.

CONCLUSIONS

Ces cinq observations se rapportent à une affection dont le début se situe très tôt dans l'enfance, sans que l'on puisse préciser si elle existait à la naissance, et caractérisée exclusivement par une altération des points d'ossification épiphysaires.

Cette affection se manifeste cliniquement par un trouble fonctionnel : la diminution d'amplitude des mouvements articulaires en extension, sans phénomènes douloureux ou avec des douleurs très légères.

L'examen radiographique du squelette montre des épiphyses irrégulières, plus ou moins morcelées, aplaties et de volume réduit. Il y a un retard notable de l'apparition des points d'ossification, de leur développement et de leur transformation osseuse. Les cartilages de conjugaison sont irréguliers et d'aspect feuilleté sans présenter d'images rappelant le rachitisme ou le scorbut. Les diaphyses sont indemnes ainsi que

le périoste. Si les épiphyses des os longs sont les plus touchées, on peut constater dans deux cas l'atteinte des corps vertébraux et dans un autre celle de l'extrémité supérieure de la branche montante du maxillaire inférieur.

Le processus est peu ou pas évolutif. Dans deux cas, on a pu observer cependant une amélioration très lente, tout au moins de l'aspect radiologique, sinon de l'état fonctionnel. Il est difficile de dire si cette amélioration a été spontanée ou s'est réalisée sous l'influence du traitement général, vitaminé, recalcifiant et de l'opothérapie : ingestion et injection d'extrait de lobe antérieur d'hypophyse.

Outre ces lésions épiphysaires, on ne trouve chez ces sujets aucune lésion viscérale, aucune atteinte du système nerveux, pas de signes de syphilis ou de tuberculose, aucune modification humorale. Le phosphore sanguin était cependant élevé dans un cas, à peu près normal dans les autres.

Dans deux observations, existait un syndrome d'adiposité, léger dans l'une, très accentué dans l'autre, évoquant un trouble endocrinien d'origine hypophysaire ou diencéphalique.

Cette dystrophie osseuse épiphysaire est nettement différente du rachitisme ; elle n'en a ni l'aspect ra-

diologique, ni les modifications humorales, ni l'évolution, ni la réponse au traitement actinique.

Les lésions osseuses ne rappellent pas celles de la tuberculose, ni celles de la syphilis ; il s'agit d'enfants chez lesquels la cuti-réaction est négative et qui ne présentent aucun antécédent héréditaire, aucun stigmate clinique ou sérologique de syphilis.

Il est facile d'éliminer les lésions osseuses du myxœdème, la dyschondroplasie d'Ollier, la pléonostose de Léri et l'achondroplasie.

L'aspect clinique et radiologique est très proche de celui de l'ostochondrite juvénile, surtout au niveau de la hanche où les images rappellent celles de la coxaplane ou maladie de Legg-Perthes-Calvé. Mais l'ostéochondrite juvénile s'observe au moment de la puberté et de l'adolescence et non au cours de la première enfance. Elle n'atteint en général qu'une articulation, deux au plus ; on ne l'a jamais signalée ainsi généralisée et symétrique. Elle a une allure évolutive subaiguë et guérit parfois complètement.

Ces lésions épiphysaires multiples et symétriques, survenant tôt dans l'enfance, semblent appartenir à un processus dystrophique d'étiologie et de pathogénie encore inconnues que l'on peut rapprocher de syndromes voisins.

La « polydystrophie » de Hurler ou « gargoy-

lisme » des auteurs anglo-saxons présente des lésions osseuses très analogues, mais en outre des lésions viscérales, hépathique, splénique et cornéennes et des symptômes marqués d'arriération mentale, que l'on ne retrouve pas dans nos observations.

La maladie de Morquio est constituée par des troubles fonctionnels et des lésions épiphysaires assez semblables, mais beaucoup plus accentués qui font de ces sujets de véritables nains difformes. La laxité articulaire, le caractère familial et congénital de la maladie sont en outre considérés comme caractéristiques du syndrome; nous n'avons pas retrouvé ces symptômes chez nos malades.

On retrouve donc au cours de diverses maladies un aspect radiologique très analogue des points d'ossification épiphysaire.

Cette ressemblance est-elle le seul point commun de ces affections et la simple conséquence d'une même localisation de processus pathologiques différents ?

Ou bien existe-t-il un lien entre les ostéochondrites juvéniles, nos dystrophies ostéochondrales polyépiphysaires, la maladie de Morquio et la polydystrophie de Hurler?

Il n'est pas impossible que ces affections soient de la même famille et qu'un même processus puisse, sui-

vant son intensité, donner lieu à des lésions dystrophiques diffuses osseuses et viscérales, ou localisées électivement à une ou à toutes les épiphyses du système osseux.

Vu

Le Doyen :

BAUDOUIN

Vu

Le Président de la Thèse :

LEREBOULLET

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

CARCOPINO

BIBLIOGRAPHIE

- ADVENIER. — Enchondromes multiples à localisation unilatérale (*Thèse de Paris*, 1930).
- ARMAND, DELILLE, WOLINETZ et MOURE. — Dystrophie osseuse symétrique avec malformations thoraciques et crâniennes, rappelant le rachitisme et associée à des déformations des phalanges (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, octobre 1937).
- APERT. — Ankyloses généralisées de la colonne vertébrale et de la totalité des membres. (*Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1901).
- BARNETT (E.-J.). — Morquio's Disease (*Journal of Pediatrics*, juin 1934).
- BINSCHEDLER, J. M. RODIER et Mme HEINTZ BERTSCH. — La polydystrophie du type Hurler (maladie congénitale et familiale). (*Revue française de Pédiatrie*, t. 14, p. 88, 1938.)
- BINSCHEDLER (J. J.). — Polydystrophie du type Hurler chez un frère et une sœur. (*Revue pédiatrique de l'Est*, 30 avril 1938.)
- BINSWANGER (E.) et ULLRICH (O.). — Ueber die « Dysostosis multiplex » (Typus Hurler) und ihre

Beziehungen zu anderen konstitutionsanomalien.
(*Zeitschr. f. Kinderheilk*, n° 54, 1933.)

BROWN (D. O.). — Morquio's Disease. (*The Medical Journal of Australia*, may 1933.)

CAMPBELL (D.). — Ueber eine typische Form des Zwergwuchses infolge gestörter enchondraler Ossifikation und die Frage ihrer Verwandtschaft mit der Chondrodystrophie, Röntgenpraxis. (*Aug.* 15, 1931.)

CLEMENT (R.). — Dystrophie osseuse épiphysaire (*Le Documentaire médical*, mai 1938).

CLEMENT, R. GUENAU et J. HAGUENAUER. — Dystrophie osseuse épiphysaire. (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, n° 8, octobre 1937.)

COCKAYNE (E. A.). — Gargoylism. (Chondro-ostéodystrophie, hépato-splénomégalie). (*Proceedings of Royal Society of Medicine*, 1935.)

COMBY. — Maladie de Morquio. (*Archives de Médecine des Enfants*, janvier 1939.)

CORNELIA DE LANGE. — Sur un type nouveau de dégénération (Typus amstélodamensis). (*Archives de Médecine des Enfants*, décembre 1933.)

CORYN. — Etudes des affections endocrinienne du squelette. (*Presse Médicale*, 10 et 20 novembre 1937.)

COWARD (N. R.) et NEMIR (R. L.). — Familial Osseous Dystrophy. (*American Journal of Diseases of Children*, july 1933.)

- DALE (T.). — Unusual Forms of Familial Osteochondrodystrophy. (*Acta radiologica*, 1931.)
- DEBRE (R.), JULIEN MARIE et GABRIEL. — Rhumatisme chronique déformant de l'enfant. (*Bulletin de la Société de Pédiatrie*, 1937.)
- ELLIS. — Hépatosplenomegaly with mental deficiency and bone changes. (*Proceedings of Royal Society of Medicine*. Clinical, section 1934.)
- ELLIS, SHELDON and CAPON. — Gargoylism. (Chondro-osteodystrophy, corneal opacities, hepatosplenomegaly and mental deficiency.) (*Quarterly Journal of Medicine*. Clinical, section 1936.)
- ELLIS. — Chondro-osteodystrophy, type Morquio. (*Proceedings of Royal Society of Medicine* Clinical, section 1936.)
- Gargoylism. (*Proceedings of Royal Society of Medicine*. Clinical, section 1937.)
- ENGELBACH and MAC MAHON. — Osseous development in endocrine disorders. (*Endocrinology*, 1924.)
- FREEMANN. — Un cas d'hérédodystrophie ostéo articulaire coxo fémorale, type Morquio clinique et radiographique. (*American Journal of Diseases of Children*, feb. 1938.)
- GALTIER (Mlle). — Maladie de Morquio. (Thèse de Montpellier, 1937.)
- GAUGELE. — Maladies héréditaires du squelette. (*Mediz. Klin.*, 4 octobre 1935, n° 40.)

- GIRAUD et BERT. — La dystrophie de Morquio dans le cadre des hyperlaxités familiales. (*Revue de Neurologie*, 1935.)
- GRENET (H.), LEVESQUE (J.) et ISAAC GEORGES (P.). — Obésité, nanisme et dystrophies osseuses multiples. (*Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, janvier 1934.)
- GUERIN (R.) et LACHAPELE (A. P.). — Platybrachyspondylie et lésions épiphysaires. (*Revue d'Orthopédie*, janvier 1938.)
- HELMHOLZ et HARRINGTON. — A syndrom characterized by congenital clouding of the cornea and by others anomalies. (*American Journal of Diseases of Children*, 1931.)
- HUGGLES (H. E.). — Dwarfism Due to Disordered Epiphyseal Development. (*American Journal of Roentgenology*, janv. 1931.)
- HURLER (G.). — Ueber einen typus multipler Abartungen, verwiegen am skelettsystem. (*Zeitsch. f. Kinderheilk*, t. 24, 1919.)
- JEWESBURY and SPENCE. — Acrocephaly with others congenital deformities. (*Proceedings of Royal Society of Medicine*, 1921.)
- LIEBEMAN (L.). — « Dysostosis multiplex ». (*Zeitsch. f. Kinderheilk*, n° 50, 1937.)
- LIEBENAM et GASTEIGER. — Beitrag zur dysostosis multiplex unter besonderer Berücksichtigung des Au-

genbefundes. (*Klin. monatbl. f. Augenheilk* t. 99, 1937.)

MEYER (F.) and BRENNEMANN (J.). — A rare osseous dystrophy (Morquio). (*American Journal of Diseases of Children*, janv. 1932.)

MORALES DIAZ (J.). — Artrodistrofia familiar. (*La Pediatría española*, 1935.)

MORQUIO (L.). — Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. (*Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, février 1929.)

— Sur une forme de dystrophie osseuse familiale. (*Bulletin de la Société de Pédiatrie de Paris*, janvier 1935.)

NOBÉCOURT et BARBIER. — Dystrophie enchondro-periostale. (*Archives de Médecine des Enfants*, 1938.)

OMBREDANNE (L.). — Les dystrophies osseuses de l'enfance et de l'adolescence. (*Le Journal Médical Français*, octobre 1927.)

PFAUNDLER (D.). — Demonstration über einen typus kindlicher dysostosen. (*Jahrb. f. Kinderheilk*, n° 92, 1920.)

PUTNAM and PELKAN. — A case of scaphocephaly with malformation of the skeleton and others tissues. (*American Journal of Diseases of Children*, n° 29, 1925.)

RICHARD, DUPUIS, ROEDERER et FROYEZ. — Dyschondroplasie. (*Presse Médicale*, 17 novembre 1934.)

- ROLLIN (G.). — Essai de classification radiologique des dystrophies osseuses. (*Thèse de Paris*, 1938.)
- SAINZ (de les Terreros) (C.) and LACALLE (E.). — Enfermedas de Perthes o de Morquio ? Heredo-distrofia osteo-articular coxo-femoral. (*Arch. Espan. de Pediat.*, juillet 1934.)
- SILFVERSKIOLD (N.). — Atypical Achondroplasia and its Peripheral Form. (*Acta radiologica*, 1926.)
- SHELTON (E. K.). — Etudes radiologiques sur le développement osseux normal. (*Journal of the American Medical Association*, 1931.)
- SUMMERFELDT (P.) and BROWN (A.). — Morquio's Disease. (*Arch. Dis. Childhood*, august, 1936.)
- SORREL (E.). — Dystrophies osseuses de croissance. (*Semaine des Hôpitaux de Paris*, mars 1934.)
- TEALL (C. G.). — The radiologic appearance of certain bone dyscrasias in infancy and childhood. (*Proceedings of Royal Society of Medicine*, Section of radiology, feb. 1934.)
- VALENTIN (B.). — Knochensystemerkrankung (atypische Chondrodystrophie, Ostéo-chondropathia multiplex) und sogenannte Platyspondylia generalisata. (*Zentralbl. f. Chir.*, 1930.)
- WARKANY (J.) and MITCHELL (A. G.). — Atypical chondrodystrophy. (*Journal of Pediatrics*, june 1934.)
- WILMOT JACOBSEN (A.). — Hereditary Osteochondro dystrophia deformans. (*American Journal of Diseases of Children*, 1939.)